

Синдром Ормонда: этиология, патогенез, диагностика и лечение (в помощь практикующему врачу)

Всеволод Владимирович Скворцов, Александр Алексеевич Чурюмов

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Волгоградский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Волгоград, Российская Федерация

АННОТАЦИЯ

Синдром Ормонда – редкое и малоизвестное заболевание, которое характеризуется развитием воспалительного процесса неспецифического характера в жировой клетчатке забрюшинного пространства с образованием плотной фибротической ткани.

Цель – осветить вопросы этиологии, патогенеза, диагностики и лечения синдрома Ормонда. Причины данной патологии продолжают активно обсуждаться в научной литературе. Установлено, что этиологические факторы провоцируют иммунный ответ, что приводит к поражению брюшины, а затем к фиброзу. Основным патогенетическим триггером является повышенная экспрессия комплекса IgG4 плазматическими клетками. Кроме того, заболевание может быть генетическим или вторичным.

Способность мимикрировать под другие заболевания, а также продолжительное латентное течение синдрома Ормонда затрудняют диагностику. Важно вовремя распознать заболевание и подобрать оптимальное лечение, так как поздняя диагностика всегда сопряжена с развитием необратимых склеротических изменений в забрюшинной клетчатке с компрессией трубчатых структур.

Учитывая трудности первичной диагностики и ряд других нерешенных вопросов, необходимо дальнейшее изучение и разработка стандартов ведения пациентов с синдромом Ормонда.

Ключевые слова: ретроперитонеальный фиброз; болезнь Ормонда; механизмы развития; симптомы; диагностика; лечение

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Для цитирования: Скворцов В.В., Чурюмов А.А. Синдром Ормонда: этиология, патогенез, диагностика и лечение (в помощь практикующему врачу). *Амурский медицинский журнал*. 2026; 14 (2): 74–79.

DOI: <https://doi.org/10.22448/AMJ.2026.2.74-79>

EDN: <https://elibrary.ru/DWMRWL>

Статья поступила: 08.06.2024. Принята к публикации: 20.05.2026.

Ormond's Syndrome: Etiology, Pathogenesis, Diagnosis, and Treatment (A Guide for the Practicing Physician)

Vsevolod V. Skvortsov, Alexander A. Churyumov

Volgograd State Medical University, Volgograd, Russia

ABSTRACT

Ormond's syndrome is a rare and little-known disease characterized by nonspecific inflammation in the retroperitoneal adipose tissue, leading to the formation of dense fibrous tissue.

The aim is to highlight the etiology, pathogenesis, diagnosis, and treatment of Ormond's syndrome. The causes of this pathology continue to be actively discussed in the scientific literature. It has been established that etiological factors provoke an immune response, which leads to damage to the peritoneum, and then to fibrosis. The main pathogenetic trigger is the increased expression of the IgG4 complex by plasma cells. In addition, the disease may be genetic or secondary.

Its ability to mimic other diseases and its prolonged latent course make diagnosis difficult. It is essential to recognize the disease in time and select optimal treatment, because delayed diagnosis invariably leads to irreversible sclerotic changes in the retroperitoneal tissue with compression of tubular structures.

Given the difficulties of primary diagnosis and a number of other unresolved issues, it is necessary to further study and develop standards for the management of patients with Ormond's syndrome.

Keywords: retroperitoneal fibrosis; Ormond's disease; mechanisms of development; symptoms; diagnosis; treatment

Funding. The study was not sponsored.

Conflict of interest. The authors declare no conflicts of interest.

For citation: Skvortsov V.V., Churyumov A.A. Ormond's Syndrome: Etiology, Pathogenesis, Diagnosis, and Treatment (A Guide for the Practicing Physician). *Amur Medical Journal*. 2026; 14 (2): 74–79.

DOI: <https://doi.org/10.22448/AMJ.2026.2.74-79>

EDN: <https://elibrary.ru/DWMRWL>

Article received: 08.06.2024. Article accepted: 20.05.2026.

Ормонд-синдром: причины, механизм, диагностика и лечение (для врачей)

Vsevolod V. Skvortsov, Alexander A. Churyumov

Волгоградский государственный медицинский университет, Волгоград, Россия

Аннотация

Ормонд-синдром — это редкое и малоизвестное заболевание, характеризующееся воспалением жировой ткани за брюшной полостью и образованием плотных фиброзных тканей.

Целью статьи является описание причин, механизма, диагностики и лечения.

Эта патология продолжает активно обсуждаться в научной литературе. Уже установлено, что заболевание вызвано иммунной реакцией, приводящей к повреждению брюшины, что приводит к фиброзу. Основными факторами являются повышенная экспрессия IgG4-комплексов. Кроме того, заболевание может быть наследственным или приобретенным.

Синдром может маскироваться под другие заболевания, и длительный период до постановки диагноза усложняет лечение. Своевременная диагностика и выбор оптимального лечения имеют решающее значение, поскольку задержка с диагностикой приводит к необратимым изменениям в фиброзной ткани, что приводит к сдавлению органов.

Из-за сложности диагностики и других нерешенных вопросов, необходимо дальнейшее исследование и разработка стандартов ведения пациентов с синдромом Ормонда.

Ключевые слова: фиброз за брюшной полостью; синдром Ормонда; механизм; симптомы; диагностика; лечение

Финансирование. Данное исследование не финансировалось.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Для цитирования: Skvortsov V.V., Churyumov A.A. Ормонд-синдром: причины, механизм, диагностика и лечение (для врачей). *Амурский медицинский журнал*. 2026; 14 (2): 74–79.

DOI: <https://doi.org/10.22448/AMJ.2026.2.74-79>

EDN: <https://elibrary.ru/DWMRWL>

Получено: 08.06.2024. Принято: 20.05.2026.

ВВЕДЕНИЕ

Идиопатический абдоминальный фиброз, также известный как болезнь Ормонда, ретроперитонеальный фиброз (РПФ), — редкое заболевание, которое характеризуется развитием неспецифического воспалительного процесса в абдоминальной клетчатке, наличием очага фиброзной ткани, окружающей аорту и подвздошные артерии. Зачастую воспалительный процесс также распространяется на соседние структуры, а именно мочеточники и нижнюю

полую вену, вследствие чего развивается прогрессирующее нарушение функции почек. Нарушение проходимости мочеточников является следствием сдавления их фиброзной тканью, наряду с чем возникает почечная недостаточность, а также одно- или двусторонний гидронефроз. Все это определяет клинические проявления и исход заболевания.

Данная патология стала известна благодаря J.K. Ormond, который в 1948 г. описал гидронефроз, возникший по причине обструк-

ции мочеточника в результате забрюшинного воспалительного образования. Забрюшинный фиброз в целом является редким заболеванием с предполагаемой частотой около 1,38 на 100 тыс. Из них 70% случаев данного заболевания – идиопатические. Вторичная форма РПФ встречается в 30% и обусловлена возникновением разных патологических процессов в забрюшинной клетчатке (травма мочеточника, инфекция, злокачественные опухоли, предшествующие хирургические вмешательства), а также в результате гемиламинэктомии, лучевой терапии и химиотерапии, гипотиреоза.

ЭТИОЛОГИЯ

РПФ является видом мезенхимопатии – неспецифического фибросклеротического процесса, развивающегося в клетчаточных соединительнотканых пространствах, чаще всего в забрюшинном. РПФ характеризуется затрудненным и прогрессирующим дренажом мочи из почечной лоханки в мочевыводящие пути из-за внепочечной ретроперитонеальной фиброзной ткани. Этот синдром приводит к обструкции мочевыводящих путей, уретральному сдавлению и даже повреждению почек.

Этиология синдрома Ормонда недостаточна изучена. Возникновение данного синдрома связывают с хроническими воспалительными процессами в ретроперитонеальном пространстве.

Развитие РПФ может быть связано с хроническим воспалительным процессом, аутоиммунными нарушениями, генетической предрасположенностью. Нередко развитие синдрома Ормонда связывают с хирургическими вмешательствами и травмами. Травмы или операции в области почек и ретроперитонеального пространства могут способствовать развитию фиброза и, следовательно, синдрома Ормонда.

Причиной развития РПФ может служить онкологические заболевания (саркома, лимфома), лучевая терапия, ретроперитонеальное кровоизлияние и хронические воспалительные заболевания печени [1]. Также была установлена связь развития РПФ с побочным эффектом от длительного приема лекарственных средств, в частности больших доз некоторых антибиотиков, например, эрготамина. Возникающая в забрюшинной клетчатке экстравазация мочи, содержащая производные некоторых лекарственных средств, способствует развитию синдрома Ормонда [2].

ПАТОГЕНЕЗ

Развитие синдрома Ормонда связано прежде всего с хроническим воспалительным процессом в ретроперитонеальном пространстве и фиброзом тканей. Выделяют идиопатический РПФ, который связан с аутоиммунными механизмами и вторичный РПФ.

Существует несколько теорий возникновения данного синдрома.

Воспалительная теория, согласно которой многие случаи ассоциированы с развитием хронического воспаления в ретроперитонеальном пространстве. Этот воспалительный процесс может быть вызван инфекцией, аутоиммунными реакциями или другими факторами, что приводит к образованию фиброзной ткани.

Аутоиммунная теория предполагает, что неспецифическое воспаление в забрюшинной клетчатке с образованием плотной фиброзной ткани возникает в результате аутоиммунных нарушений организма. Идиопатический РПФ может быть ассоциирован с IgG4, определение которого необходимо в диагностике.

Считается, что в патогенезе РПФ лежит многофакторность развития заболевания [1].

ДИАГНОСТИКА

Диагностика РПФ – сложная и трудная задача, так как он обладает полиморфизмом проявлений. Клиническая оценка, изучение истории болезни, лабораторные тесты и визуализирующие исследования важны, но часто неудовлетворительны, именно поэтому золотым стандартом диагностики является гистологическое исследование биоптата. Оно обязательно для выявления чувствительных IgG4, а также необходимо для исключения опухолевых процессов в забрюшинном пространстве. Учитывая неопределенность симптоматики, у пациентов часто ошибочно диагностируется обструктивный гидронефроз [3].

Как правило, при первоначальном обследовании пациента проводится лабораторное обследование, а также первичное ультразвуковое исследование почек, если пациент жалуется на боль в боку.

Лабораторные данные могут варьироваться, никакие гематологические или биохимические отклонения не являются специфичными для данной патологии. Часто обнаруживается повышение концентрации креатинина и азота мочевины в крови в зависимости от наличия и степени обструкции мочеточника. Скорость оседания эритроцитов (СОЭ) и С-реактивный

белок (CRP) повышены у половины-двух третей пациентов. Также может наблюдаться анемия, вероятно, связанная с почечной недостаточностью и хроническим воспалением. Ультразвуковое исследование почек часто выявляет плохо очерченную периаортальную массу, которая обычно гипоехогенна и может быть связана с гидронефрозом [2].

Гистологически идиопатический РПФ состоит из фиброзной ткани и хронического воспаления. Наблюдается диффузная инфильтрация фиброзной ткани многочисленными лимфоцитами, плазматическими клетками и макрофагами. Особенности РПФ включают значительную плотность плазматических клеток (>10%), сториформный фиброз, эозинофильную инфильтрацию и облитерирующий флебит [4].

Для подтверждения диагноза РПФ в настоящее время применяют внутривенную урографию, которая позволяет выделять триаду симптомов, указывающую на присутствие данного заболевания: гидронефроз с расширенным извилистым верхним сегментом мочеточника; медиальная девиация мочеточника и наружная компрессия мочеточника [5].

Важным вопросом является дифференциальная диагностика идиопатического варианта РПФ и лимфомы забрюшинного пространства в силу разных подходов к лечению и прогнозу. Для злокачественного процесса в ретроперитонеальном пространстве характерным является смещение аорты и нижней полой вены кпереди за счет увеличения лимфатических узлов, супраренальное и параренальное распространение. При идиопатическом РПФ более характерными признаками являются расположение фиброзных масс спереди и латеральное крупных сосудов, распространение процесса в малый таз, а также медиальное смещение мочеточников. Однако информативность данных критериев не абсолютна и нередко встречаются исключения [6].

ЛЕЧЕНИЕ

После постановки диагноза ОПП, либо на основании рентгенологических данных, либо подтвержденного биопсией, в качестве первичного лечения используется стероидная терапия (дексаметазон, преднизолон). Применение такого вида терапии помогает достигнуть устранения боли и конституциональных симптомов в течение нескольких дней после начала лечения, а также быстрого снижения СОЭ и улучше-

ния диуреза. Дозировки и продолжительность стероидной терапии значительно различаются, но большинство схем лечения начинаются с начальной дозы 60 мг в день в пересчете на преднизолон, в дальнейшем сниженной до 5 мг в день [2].

Глюкокортикоиды являются препаратами первой линии также и для лечения поражений почек, связанных с РПФ, с начальной дозой преднизолон 0,6 мг/кг/сут. Реакция на глюкокортикоиды обычно хорошая. Однако не всегда ожидается полное восстановление функции почек [7].

Также на начальных стадиях развития синдром поддается лечению иммуносупрессорными препаратами, такими как азатиоприн, на фоне дренирования почек мочеточниковыми стентами. Полезность иммуносупрессантов в качестве препаратов первой линии неясна, и многие авторы рекомендуют их использовать в качестве стероидосберегающих средств для поддержания ремиссии у пациентов с рефрактерным или осложненным заболеванием [7].

При необходимости применяется противовоспалительная, антибактериальная, дезинтоксикационная, симптоматическая терапия. Однако в случаях, когда заболевание диагностируется на стадии двустороннего гидроуретеронефроза и развития почечной недостаточности, только хирургическое вмешательство, направленное на восстановление оттока мочи из почек и функции почек, позволяет спасти пациента [6]. Оно заключается в освобождении мочеточника от фиброзной оболочки, удалении его от воспалительного процесса путем интраперитонеализации и восстановления хорошего кровоснабжения путем наложения сальника [8].

Мониторинг реакции на лечение включает измерение уровня СРБ, СОЭ и функции почек каждые 4–8 нед. Однако даже при нормальных значениях СРБ и СОЭ может произойти рецидив. Поэтому важно осуществлять контроль с помощью визуализации каждые 3–6 мес, а как только заболевание стабилизируется – ежегодно.

Методы визуализации включают магнитно-резонансную томографию (МРТ), компьютерную томографию (КТ) и позитронно-эмиссионную томографию (ПЭТ), совмещенную с компьютерной томографией. F-FDG-ПЭТ может использоваться для оценки остаточной метаболической активности, важной для последующего наблюдения [9, 10].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Болезнь Ормонда является редким заболеванием, именно поэтому необходимо его дальнейшее изучение и разработка стандартов ведения пациентов с данной патологией. Способность мимикрировать под другие заболевания, а также продолжительное латентное течение создает предпосылки для затруднений в диагностике. В настоящее время диагностика осуществляется с помощью таких инструментальных методов как КТ, МРТ или ультразвукового исследования. Данные методы играют значительную роль при оценке степени и динамики течения заболевания. Наиболее информативным диагностическим методом для болезни Ормонда считают МСКТ с введением контрастного вещества и МРТ, которые взаимно дополняют друг друга. Все это дает возможность диагностировать РПФ на ранних стадиях, что позволяет проведение консервативной иммуносупрессивной терапии в максимально ранние сроки с положительной динамикой, а именно допускает предотвращение развития необратимого фиброза.

Однако у некоторых больных постановка диагноза РПФ возможна лишь при проведении биопсии фиброзной ткани в результате случайной находки или при подозрении на данный патологический процесс во время операции. Именно поэтому большое значение в диагностике данного заболевания приходится на личный опыт врача и его осведомленность о возможности данной патологии. Специалисту необходимо вовремя распознать заболевание и подобрать оптимальное лечение, так как поздняя диагностика этого синдрома всегда чревата развитием необратимых склеротических изменений в забрюшинной клетчатке с компрессией трубчатых структур.

Этическая экспертиза. Публикация исследования одобрена на основании решения этического комитета ФГБОУ ВО Амурская ГМА Минздрава России (протокол № 9/9 от 11.06.2026).

Ethics approval. The publication was approved by the local Ethics Committee of the Amur State Medical Academy of the Ministry of Health of the Russian Federation (Protocol No. 9/9 dated June 11, 2026).

Вклад авторов. Концепция и дизайн работы, сбор и анализ материала, написание текста, редактирование – Скворцов В.В., Чурюмов А.А. Все авторы прочитали и одобрили окончательную версию статьи.

Authors' contributions. Concept and design working, collection and analysis of the material, writing the text, editing – Skvortsov V.V., Churyumov A.A. All authors

read and approved the final version of the manuscript to be submitted for publication.

Сведения об авторах

Скворцов Всеволод Владимирович (Vsevolod V. Skvortsov)[✉] – д.м.н., доцент кафедры внутренних болезней ФГБОУ ВО ВГМУ Минздрава России, Волгоград, Россия

E-mail: vskvortsov1@ya.ru

<https://orcid.org/0000-0002-2164-3537>

Чурюмов Александр Алексеевич (Alexander A. Churyumov) – студент 4-го курса, лечебного факультета ФГБОУ ВО ВГМУ Минздрава России, Волгоград, Россия

E-mail: vita.medicus12@gmail.com

<https://orcid.org/0009-0008-7525-4773>

ЛИТЕРАТУРА

1. Фатыхова Э.З., Якупова С.П., Сибгатуллин Т.Б., Сердюк И.Л. Ретроперитонеальный фиброз – особенности диагностики, возможности терапии. *Практическая медицина*. 2019; 17 (6) (часть 1): 23–25. DOI: <https://doi.org/10.32000/2072-1757-2019-6-23-25>
2. Engelskjerd J.S., LaGrange C.A. Retroperitoneal Fibrosis. *Treasure Island (FL): StatPearls Publishing*. 2022; 12: 48–56.
3. Průcha M., Kolombo I., Štádlér P. Ormond's Disease-IgG4-related Disease. *Prague Medical Report*. 2015; 116 (3): 181–192. DOI: <https://doi.org/10.14712/23362936.2015.57>
4. Tanaka T., Masumori N. Current approach to diagnosis and management of retroperitoneal fibrosis. *International Journal of Urology*. 2020; 27 (5): 387–394. DOI: <https://doi.org/10.1111/iju.14218>
5. Скрябина Е.Н., Магдеева Н.А., Бадургов И.С. Ретроперитонеальный фиброз (болезнь Ормонда). Клиническое наблюдение. *Архивъ внутренней медицины*. 2019; 9 (2): 140–144. DOI: <https://doi.org/10.20514/2226-6704-2019-9-2-140-144>
6. Нечипоренко А.Н. Идиопатический ретроперитонеальный фиброз (болезнь Ормонда): клиника, диагностика и вариант хирургического лечения. *Проблемы здоровья и экологии*. 2020; 65 (3): 12–18.
7. Maritati F., Peyronel F., Vaglio A. IgG4-related disease: a clinical perspective. *Rheumatology*. 2020; 59 (Suppl. 3): iii123–iii131. DOI: <https://doi.org/10.1093/rheumatology/kez667>
8. Rivas J.G., Quintana L.M., Álvarez-Maestro M., et al. Retroperitoneal fibrosis: A literature review. *Archivos Españoles de Urología*. 2020; 73 (1): 60–67.
9. Razok A., Romero Noboa ME, Sami F., et al. IgG4-related disease and isolated retroperitoneal fibrosis: A narrative review. *ARP Rheumatology*. 2023; 2 (2): 155–157.
10. Коржавина А.Ю., Фомина Н.В., Чеснокова Л.Д. и др. Трудности диагностики болезни Ормонда (ретроперитонеального фиброза). *Сибирское медицинское обозрение*. 2023; 2: 101–106. DOI: <https://doi.org/10.20333/25000136-2023-2-101-106>

REFERENCES

1. Fatykhova E.Z., Yakupova S.P., Sibgatullin T.B., Serdyuk I.L. Retroperitoneal fibrosis – diagnostic features, possibilities of therapy. *Practical medicine*. 2019; 17 (6) (part 1): 23–25. DOI: <https://doi.org/10.32000/2072-1757-2019-6-23-25> (In Russ.)
2. Engelskjerd J.S., LaGrange C.A. Retroperitoneal Fibrosis. *Treasure Island (FL): StatPearls Publishing*. 2022; 12: 48–56.
3. Průcha M., Kolombo I., Štádlér P. Ormond's Disease-IgG4-related Disease. *Prague Medical Report*. 2015; 116 (3): 181–192. DOI: <https://doi.org/10.14712/23362936.2015.57>
4. Tanaka T., Masumori N. Current approach to diagnosis and management of retroperitoneal fibrosis. *International Journal of Urology*. 2020; 27 (5): 387–394. DOI: <https://doi.org/10.1111/iju.14218>
5. Skryabina E.N., Magdeeva N.A., Badurgov I.S. Retroperitoneal fibrosis (ormond's disease). Clinical case. *The Russian Archives of Internal Medicine*. 2019; 9 (2): 140–144. DOI: <https://doi.org/10.20514/2226-6704-2019-9-2-140-144> (In Russ.)
6. Nechiporenko A.N. Idiopathic retroperitoneal fibrosis (Ormond's disease): clinical picture, diagnosis, and option of surgical treatment. *Problems of Health and Ecology = Problemy Zdorov'ya i Ekologii*. 2020; 65 (3): 12–18. (In Russ.)
7. Maritati F., Peyronel F., Vaglio A. IgG4-related disease: a clinical perspective. *Rheumatology*. 2020; 59 (Suppl. 3): iii123–iii131. DOI: <https://doi.org/10.1093/rheumatology/kez667>
8. Rivas J.G., Quintana L.M., Álvarez-Maestro M., et al. Retroperitoneal fibrosis: A literature review. *Archivos Españoles de Urología*. 2020; 73 (1): 60–67.
9. Razok A., Romero Noboa ME, Sami F., et al. IgG4-related disease and isolated retroperitoneal fibrosis: A narrative review. *ARP Rheumatology*. 2023; 2 (2): 155–157.
10. Korzhavina A.Yu., Fomina N.V., Chesnokova L.D., et al. Difficulties in diagnosing ormond's disease (retroperitoneal fibrosis). *Siberian Medical Review*. 2023; 2: 101–106. DOI: <https://doi.org/10.20333/25000136-2023-2-101-106> (In Russ.)